

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

No

THÈSE

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

HUBERT Annie

née le 26 Mai 1943, au Mans (Sarthe).

Présentée et soutenue publiquement le

**CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES MANIFESTATIONS OCULAIRES
DE LA MALADIE DE BESNIER-BOECK-SCHAUMANN.
A PROPOS D'UNE OBSERVATION.**

Président : Mr. P. BRÉGEAT, Professeur.

DUPUYTREN - COPY
9, Rue Dupuytren
PARIS (6^e)

1970

THÈSE

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

HUBERT Annie

née le 26 Mai 1943, au Mans (Sarthe).

Présentée et soutenue publiquement le

**CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES MANIFESTATIONS OCULAIRES
DE LA MALADIE DE BESNIER-BOECK-SCHAUMANN.
A PROPOS D'UNE OBSERVATION.**

Président : Mr. P. BRÉGEAT, Professeur.

DUPUYTREN - COPY
9, Rue Dupuytren
PARIS (6°)

1970



A MES PARENTS

A MES GRANDS-PARENTS

A MES AMIS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A NOTRE MAÎTRE

Monsieur le Professeur BRÉGEAT

Il nous a prodigué son enseignement avec sollicitude et a bien voulu accepter la présidence de cette thèse.

Qu'il nous soit permis de lui exprimer notre grand respect et notre déférente gratitude.

A NOTRE MAÎTRE

Monsieur le Docteur FOREST

Il nous a accueillie dans son Service, a bien voulu nous inspirer le sujet de cette thèse et nous guider de ses conseils dans sa réalisation.

En témoignage de notre respectueuse reconnaissance.

A NOTRE MAÎTRE

Monsieur le Docteur BLANCARD

Il vient de nous accueillir
dans son Service pour y
recevoir son enseignement.

En témoignage de notre
profond respect.

A NOS MAÎTRES D' EXTERNAT

- Monsieur le Professeur LONGUET
- Monsieur le Docteur BOURGEOIS
- Monsieur le Docteur BOUCHARD
- Monsieur le Docteur SCHWOB
- Monsieur le Professeur DEBRAY

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES MANIFESTATIONS OCULAIRES
DE LA MALADIE DE BESNIER-BOECK-SCHAUMANN.

A PROPOS D'UNE OBSERVATION.

~~RECEVUE PAR LA BIBLIOTHEQUE DE LA FACULTE DE MEDECINE~~

INTRODUCTION

Sur les conseils de notre Maître, Monsieur FOREST, nous allons rapporter une observation d'atteinte oculaire au cours de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, qui nous a semblé particulièrement intéressante car elle relate l'histoire d'un malade qui a associé, sur le plan ophtalmologique : une iridocyclite, une choroïdite et une périphlébite.

En effet, si la localisation au niveau de l'uvée antérieure a été fréquemment décrite, les lésions de choroïdite et de périphlébite semblent assez exceptionnelles.

Nous allons donc tenter, à propos de ce cas de sarcoïdose, d'étudier ces manifestations particulières de la maladie, puis nous envisagerons les moyens cliniques et paracliniques qui nous permettent d'en faire le diagnostic et la conduite à tenir au point de vue thérapeutique.

HISTORIQUE

La maladie de Besnier-Boeck-Schaumann est une maladie du système réticulo-endothélial dont les premières descriptions furent purement dermatologiques.

En 1889, BESNIER décrit le lupus pernio. Un an plus tard, BOECK découvre des lésions cutanées qu'il nomme sarcoïdes dermiques. La première synthèse de la maladie sous le nom de lymphogranulomatose bénigne fut faite en 1914 par JØRGEN SCHAUMANN qui rattache aux lésions cutanées précédemment décrites des localisations viscérales : pulmonaires, osseuses et ganglionnaires.

En 1934, PAUTRIER lui donne le nom de maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, en insistant sur son caractère diffus par atteinte du système réticulo-endothélial ; il lui rattache le syndrome de Heerfordt : uvéo-parotidite subfébrile avec paralysie faciale individualisée par HEERFORDT en 1909.

Le terme de sarcoïdose est dû à LONGCOPE et ses collaborateurs et tend à prévaloir en France depuis les travaux de TURIAF et BRUN.

ETIOLOGIE

I - Fréquence.

La fréquence de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann ne semble pas très grande.

En France, une étude effectuée par TURIAF, BRUN et MEYER donne approximativement 9 à 10 sarcoïdoses dépistées pour 100.000 habitants.

L'âge électif se situe entre 20 et 40 ans.

La fréquence semble plus grande dans certains pays ; elle est plus répandue en Scandinavie qu'en France.

Elle touche plus souvent les sujets de race noire que de race blanche.

La prépondérance pour le sexe féminin semble discutable, bien qu'elle ait été souvent rapportée.

L'atteinte oculaire se retrouve 1 fois sur 3, et dans 90 % des cas il s'agit d'une uvéite antérieure. Pour MORAX, 2 à 3 % des cyclites relèveraient de cette affection.

D'autre part, 7 % des sarcoïdoses débutent par des manifestations oculaires.

II - Etio-pathogénie.

Malgré les travaux récents, l'étiologie de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann reste entourée de mystère.

1)- Le problème de l'étiologie tuberculeuse a été et est encore soulevé, étant donné les rapprochements cliniques et anatomo-pathologiques entre ces deux affections.

En dehors du bacille de Koch, les mycobactéries anonymes, le bacille de Hansen ont été incriminés, sans que l'on ait pu arriver à une certitude.

2)- KASS et REFUEM ont voulu inclure la sarcoïdose dans les collagénoses, mais les lésions sont par trop différentes pour que cette hypothèse soit retenue.

3)- PAUTRIER, LÖFGREN et HARTWEG ont voulu mettre en cause un virus, mais celui-ci n'a jamais pu être mis en évidence dans les lésions.

4)- La dernière théorie en date est celle de la pluralité d'origine.

La pratique de la réaction de Kveim a montré que les lésions sarcoïdiques peuvent être provoquées par l'introduction de substances diverses ; la sarcoïdose serait donc une réaction tissulaire de l'organisme susceptible d'être déterminée par de multiples facteurs.

DEFINITION

Nous reprendrons la définition de la maladie donnée à la XIème Conférence internationale sur la sarcoïdose, réunie à Washington en 1960.

"La sarcoïdose est une affection granulomateuse systématisée, d'étiologie et de pathogénie indéterminées.

"Les ganglions lymphatiques, médiastinaux et périphériques, les poumons, le foie, la rate, la peau, les yeux, les os, les phalanges et les parotides sont, dans l'ordre, les organes les plus fréquemment atteints, mais d'autres organes ou tissus peuvent être intéressés.

"Le test de Kveim est souvent positif et les réactions d'hypersensibilité à la tuberculine sont souvent diminuées.

"Une hypercalciurie et une augmentation des globulines plasmatiques sont également des signes humoraux importants.

"L'aspect caractéristique des nodules épithélioïdes avec peu ou pas de nécrose n'est pas pathognomonique, et il faut éliminer la tuberculose, les affections fongiques, la berylliose et les réactions sarcoïdes locales.

"Le diagnostic doit être tenu pour exact chez les malades qui présentent un tableau clinique significatif et une biopsie montrant des nodules épithélioïdes ou un test de Kveim positif."

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

La sarcoïdose est une affection granulomateuse généralisée ; elle se caractérise par le fait que quel que soit l'organe atteint la lésion est toujours identique : le nodule épithélioïde.

I- La lésion élémentaire ou nodule épithélioïde.

Il est constitué :

- de cellules épithélioïdes au noyau clair réniforme, au cytoplasme acidophile, à limites floues ;

- de cellules géantes multinucléées, enchâssées parmi les précédentes, possédant de nombreux noyaux disposés en couronne ou en fer à cheval, des corps astéroïdes, des corps de Schaumann, sidérocaltaires.

Il est entouré d'une couronne de lymphocytes.

Il peut subir, comme l'a signalé PAUTRIER, une nécrose fibrinoïde, hyaline, anhiste, éosinophile, mais jamais on ne retrouve de nécrose caséuse.

II- L'absence de caséification et de bacilles de Koch dans les lésions sont les deux éléments qui permettent le diagnostic différentiel entre sarcoïdose et tuberculose.

De plus, les nodules sarcoïdosi-ques sont plus nombreux, plus disséminés dans l'organisme que les nodules tuberculeux.

III- En ce qui concerne notre spécialité, on relève dans la littérature quelques observations de maladie de Besnier-Boeck-Schaumann avec examen histologique du globe énucléé pour glaucome secondaire ou du fragment d'iris prélevé lors de l'iridectomie en secteur chez un malade présentant une hypertension oculaire par séclusion (M. ILNICA BONNET).

Les mêmes lésions élémentaires sont retrouvées dans la sclère, l'uvée, la rétine et le nerf optique : le nodule sarcoïdosique.

C L I - I C I

1955-1956

RAPPEL DES MANIFESTATIONS CLINIMIQUES

Le polymorphisme des lésions est extrême, les localisations orbito-oculaires sont multiples et ont fait l'objet de nombreux travaux. Nous n'en ferons donc qu'un bref rappel.

I - Les atteintes para-oculaires, dont le diagnostic peut être fait par la biopsie.

1)- Paupières et conjonctive.

- La peau des paupières peut être envahie par un lupus pernio.

- La conjonctive :

En général, il s'agit de la conjonctive palpébrale, plus rarement la conjonctive bulbaire ou caronculaire.

Elle peut être le siège de sarcoïdes :

- . micronodulaires, simulant une conjonctivite folliculaire,
- . lenticulaires dans les culs-de-sac,
- . macronodulaires, d'aspect végétant.

2)- La glande lacrymale.

La localisation lacrymale est plus fréquen-

te (0,6 % des sarcoïdoses à début lacrymal).

Elle se présente comme une dacryo-adénite chronique :

- . soit isolée,
- . soit associée à une hypertrophie des glandes salivaires (syndrome de Mik ulicz),
ou à une uvéite, une parotidite, une paralysie faciale (syndrome de Heerfordt).

3)- La sarcoïdose de l'orbite est rare : on en retrouve une dizaine d'observations.

Elle évoque une tumeur maligne avec exophthalmie, paralysies oculo-motrices et compression du nerf optique.

II - Les atteintes du globe.

Tous les tissus du globe peuvent être atteints.

1)- La sclère et l'épisclère : moins de 1 % des cas ; sous forme d'une sclérite ou épisclérite nodulaire souvent unilatérale, d'évolution traînante.

2)- La cornée.

Il ne semble pas y avoir d'atteinte primitive de la cornée.

Les lésions sont secondaires aux autres lésions oculaires :

- . kératite en bandelette,
- . kérato-conjonctivite,
- . kératite sèche filamenteuse.

3)- Le cristallin :

Cataracte secondaire à l'iridocyclite.

4)- L'uvée et la rétine, sur lesquelles nous reviendrons.

III - Les localisations neuro-oculaires
ont été décrites par MORAX. Elles sont rares.

1)- Le nerf optique.

- Ce peut être l'atteinte du nerf lui-même et de ses gaines par l'infiltration sarcoïdique;

- Ou sa participation à une inflammation uvéo-méningée (papillite),

- Ou le retentissement d'une localisation endocrânienne (stase, atrophie).

2)- Les voies optiques et les nerfs oculomoteurs.

Rarement concernés de façon directe, se trouvent parfois lésés secondairement lors des atteintes endocrâniennes.

CLINIQUE - OBSERVATION

Pour ce qui est des manifestations uvéales et rétiniennes, nous allons rapporter l'observation de Monsieur C... (que Monsieur FOREST a bien voulu nous confier).

Monsieur C..., âgé de 28 ans, mécanicien, est admis dans le Service du Dr. BLANCHON, le 20 Septembre 1968, pour bilan de troubles digestifs qui passeront rapidement au second plan dans l'histoire clinique de ce malade.

Le 2 Octobre, le malade est adressé pour la première fois à la consultation du Dr. FOREST, pour "conjonctivite".

A l'examen, on constate une acuité visuelle peu altérée :

V.O.D. = 7/10

V.O.G. = 9/10.

La tension oculaire prise à l'aplanation est normale.

L'examen au biomicroscope révèle l'existence d'une iridocyclite bilatérale, avec de nombreux précipités descémétiques blancs et un Tyndall de l'humour aqueuse.

L'examen du fond d'oeil des deux côtés ne montre aucune lésion ; on ne retrouve pas de bouton de choroïdite.

Le traitement local est institué, associant Atropine, Tifomycine, Hydrocortisone, et, en collaboration avec le Service du Dr. BLANCHON, est entrepris le bilan étiologique de cette uvéite.

Dans les antécédents, on note une primo-infection du jeune âge.

L'examen clinique complet est strictement normal.

Certains examens complémentaires sont peu évocateurs.

L'hémogramme met en évidence :

G.R. : 5.160.000

G.B. : 5.400, donc une légère leucopénie, avec éosinophilie à 5 %, polynucléaires neutrophiles 70 %.

Urée : 0,32 g.

Glycémie : 0,97 g.

Le culot urinaire est normal.

Les examens sérologiques (Toxoplasmose, Brucellose, Rickettsioses, Leptospirose, Bordet-Wassermann) sont négatifs.

Les examens O.R.L. et stomatologique sont normaux.

La recherche de bacilles de Koch dans les crachats et les urines est négative.

Par contre, fait important : la cuti-réaction et les intradermo-réactions à la tuberculine à 10 et 30 unités restent négatives, alors qu'elles étaient autrefois positives à la suite de la primo-infection.

De plus, les clichés thoraciques montrent l'existence d'adénopathies hilaires bilatérales.

L'association d'une iridocyclite bilatérale, d'une anergie tuberculinique avec cuti-réaction précédemment positive et d'adénopathies hilaires fait évoquer le diagnostic de maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, dont on s'attache alors à retrouver d'autres localisations.

A l'examen : il n'y a aucune lésion cutanée, pas de splénomégalie, pas de syndrome de Mikulicz ni de Heerfordt ; l'examen neurologique est normal.

Du point de vue paraclinique : la calcémie est normale et les radiographies des extrémités ne montrent pas d'atteinte osseuse.

Le problème est alors de faire la preuve histologique de la maladie .

Une bronchoscopie est pratiquée dans le Service du Pr. BOUVIER, avec prélèvement biopsique sur l'éperon lobaire supérieur droit et gauche.

L'examen anatomo-pathologique, fait dans le laboratoire du Pr. RENAULT, apporte la certitude du diagnostic en révélant l'existence d'une bronchite nodulaire spécifique :

"On trouve sur plusieurs sections dans le chon deux formations nodulaires épithélio-giganto-cellulaires. Il n'y a pas de nécrose ni de fibrose. Ces lésions répondent à une sarcoïdose ou une tuberculose."

Etant donné le contexte clinique, le diagnostic de maladie de Besnier-Boeck-Schaumann est retenu.

Le malade est alors mis au traitement par les corticoïdes (Cortancyl 30 mg), grâce auquel on assiste à la régression de l'iridocyclite : l'acuité visuelle est remontée à 10/10 des deux côtés et au biomicroscope on note une diminution des précipités descémétiques et du Tyndall de l'humeur aqueuse.

Le 13 Novembre, il n'existe plus aucun signe inflammatoire du segment antérieur ; par contre, il existe un Tyndall du vitré et l'on observe au fond d'oeil, des deux côtés, dans la région temporale supérieure en périphérie, un aspect oedémateux de la rétine.

Le 25 Novembre, le segment antérieur est normal. Au fond d'oeil droit sont apparus, dans la région pré-équatoriale temporale supérieure légèrement oedémateuse, des micronodules chorio-rétiniens blancs saillants, s'accompagnant de petites hémorragies et de petits exsudats au contact des veines. On retrouve symétriquement, à gauche, les mêmes lésions de chorio-rétinite en taches de bougie. A cette époque, la papille et la macula sont normales; il n'y a pas de périphlébite. Il existe un Tyndall et des flocons du vitré.

Le 11 Décembre, une angiographie fluorescéinique, pratiquée dans le Service du Pr. OFFRET, confirme l'existence de petits nodules faiblement fluorescents, temporaux, prééquatoriaux, à droite et à gauche.

En Janvier, on assiste à une régression des lésions qui prennent un aspect cicatriciel, et à la disparition des exsudats et des hémorragies.

En Février, l'aspect du fond d'oeil ne s'est pas modifié, il n'y a plus de Tyndall et de flocons dans le vitré ; l'atteinte oculaire semble stabilisée.

Le 20 Mars, alors que le malade est toujours sous traitement cortisonique (Cortancyl 15 mg), on assiste à une nouvelle poussée évolutive des manifestations oculaires, avec l'apparition de lésions de périphlébite.

- Le segment antérieur est normal.

- Au fond d'oeil :

. Des deux côtés, les troncs veineux sont de calibre irrégulier, d'aspect moniliforme, chaque rétrécissement correspondant à la présence, soit d'un nodule, soit d'une petite néoformation floconneuse saillante à bords flous, en manchon sur le trajet de la veine.

On constate de plus la présence de nombreux

ses petites hémorragies rétiniennes dans tous les territoires veineux qui sont dilatés par la gêne à la circulation de retour.

..Du côté droit, on note un véritable aspect de thrombose veineuse.

La veine nasale supérieure est réduite à un cordon blanc ; en amont de l'oblitération, le territoire nasal supérieur est occupé par de larges hémorragies en flaqes.

Le traitement au Cortancyl est alors poursuivi à la dose plus forte de 30 mg par jour.

Le 16 Avril 1969, une nouvelle angiographie fluorescéinique, pratiquée dans le Service du Pr. OFFRET, met en évidence l'existence de fuites au niveau des lésions vasculaires de la rétine.

Dans les semaines suivantes, l'évolution va se faire vers l'amélioration progressive du fond d'oeil.

En deux mois, presque toutes les lésions de périphlébite ont disparu, les vaisseaux ont repris un calibre normal, sauf la veine nasale supérieure droite qui est toujours réduite à un cordon blanc. Les hémorragies sont très nettement en voie de résorption. L'acuité visuelle est de 10/10 des deux côtés.

A cette époque, alors que nous assistons à la guérison de l'atteinte oculaire, une nouvelle complication se greffe dans l'histoire clinique de ce malade : complication liée à la corticothérapie au long cours.

Les radiographies des poumons révèlent l'existence d'un infiltrat sous-claviculaire droit, avec présence de bacilles de Koch dans les crachats, après culture sur milieu de Loewenstein.

Le traitement au Cortancyl (25 mg) est complété par l'antibiothérapie antituberculeuse : Rimifon, Streptomycine, Tréventix.

Septembre 1969, un an après le début des troubles :

- l'acuité visuelle est toujours de 10/10 ;
- le fond d'oeil gauche est normal.
- Au fond d'oeil droit, on ne retrouve que quelques petites hémorragies rétiniennes, vestiges de la thrombose de la veine nasale supérieure.

o
o o

EN RESUME :

Il s'agit d'un homme de 28 ans qui a présenté, au cours du déroulement d'une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann confirmée biologiquement, successivement :

- une iridocyclite banale,
- une choriocoréétinite en taches de bougie,
- des lésions de périphlébite nodulaire et banale,

dont l'évolution s'est faite vers la guérison complète sous corticothérapie prolongée : évolution remarquable étant donné l'importance des lésions.

Nous nous proposons maintenant, à partir de notre observation et de celles antérieurement publiées, de préciser les caractères de ces localisations oculaires particulières de la maladie.

o
o o

I - L'IRIDOCYCLITE.

A/- L'atteinte de la partie antérieure de l'uvée est la manifestation oculaire la plus fréquemment rencontrée au cours de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann ; de nombreuses observations en ont été rapportées.

B/- Les circonstances de diagnostic sont variables :

- Ou bien elle est découverte au cours du bilan complet pratiqué chez un malade porteur d'une sarcoïdose connue ;

- Ou bien c'est un des symptômes révélateurs de la maladie : tel est le cas de Monsieur C...

C/- Elle revêt classiquement deux types : uvéite non granulomateuse de notre observation, et uvéite granulomateuse, moins fréquente.

1)- Uvéite non granulomateuse.

Le plus souvent, on se trouve devant une iridocyclite sans particularité clinique. Elle évolue sur un mode torpide chronique récidivant.

C'est la forme plastique exsudative, ne présentant aucune caractéristique morphologique et histologique, dont la cause est difficile à retrouver si l'uvée seule est intéressée.

C'est une affection bilatérale dans 85 % des cas, marquée par des signes inflammatoires du segment antérieur, avec Tyndall et précipités descémétiques.

2)- Uvéite granulomateuse.

Dans un tiers des cas, on découvre une

iridocyclite nodulaire très évocatrice. Aux manifestations inflammatoires progressives chroniques, s'ajoute l'apparition de nodules iriens ronds vascularisés, siégeant soit au niveau du sphincter, soit à la périphérie, qui histologiquement sont des nodules sarcoïdosiques typiques.

D/- L'évolution de ces deux formes d'iridocyclite peut se faire :

1)- vers la guérison sans séquelles, comme dans le cas de notre malade, car un des caractères importants de cette iridocyclite est de réagir rapidement et parfaitement au traitement corticoïde.

Il est donc essentiel d'en faire le diagnostic, et lorsqu'on se trouve en présence d'une iritis torpide bilatérale dont la cause n'apparaît pas, il faut toujours penser à la sarcoïdose, surtout chez un sujet jeune.

2)- Car autant elle peut être bénigne, autant, en l'absence de traitement prolongé, l'évolution lente peut se faire vers la constitution, par poussées successives, de synéchies, de séclusion pupillaire, responsables d'hypertension oculaire, et vers les complications cornéennes, cristalliniennes et même l'atrophie du globe.

II - CHOROÏDITE.

Elle est beaucoup plus rare que l'atteinte antérieure de l'uvéa ; elle ne représente que 10 % des cas d'atteinte oculaire.

On ne retrouve que 30 cas publiés, dont 14 de spécifiques avec nodules en taches de bougie de FRANCESCHETTI.

A/- L'aspect de chorio-rétinite en taches de bougie de notre observation a fait l'objet de diverses publications (WALSH, WEVE, FRANCESCHETTI, MORAX) qui ont mis l'accent sur ses particularités.

Il s'agit en effet d'une manifestation rare mais typique de la maladie qui doit faire évoquer le diagnostic sur l'aspect et la disposition caractéristiques des nodules chorio-rétiniens.

Elle se manifeste par des micronodules, blancs, arrondis, nettement circonscrits, superficiels, saillants dans le vitré, disséminés sur la rétine et plus particulièrement sur le trajet des capillaires veineux.

Du fait de leur localisation proche des vaisseaux, ils peuvent être responsables d'hémorragies, d'exsudats, ce qui les différencie des nodules de la tuberculose miliaire de la choroïde.

Ils persistent souvent pendant un temps long sans modification, mais l'observation que nous avons rapportée montre qu'ils perdent rapidement tout caractère évolutif ; la cicatrisation se fait lentement, les éléments blanchissent, laissant une petite cicatrice à peine pigmentée. Dans 50 % des cas, ils évoluent vers la disparition complète.

Histologiquement (LAVAL, LEWITT et WALSH), ces

nodules de la choroïde gagnent, à travers la lame vitrée et l'épithélium pigmenté, les couches externes de la rétine ; ils sont constitués comme tous les nodules sarcoïdosiques de grandes cellules épithélioïdes et de quelques cellules géantes noyées dans un infiltrat lymphocytaire.

B/- L'atteinte chorio-rétinienne avec nodules en taches de bougie que nous avons observée est l'aspect le plus évocateur, mais elle peut se présenter différemment.

1)- La sarcoïdose intra-oculaire :

Sous la forme d'une masse tumorale de volume plus important (un diamètre papillaire) et plus arrondie, saillante dans le vitré, comparable au tuberculome de la tuberculose de la choroïde (NYLIUS et SCHURMANN, GOLDBERG et NEWELL, WALSH).

L'évolution en est sèche et bénigne.

2)- Choroïdite circonscrite ou disséminée banale.

Il s'agit de foyers de chorio-rétinite n'offrant aucun caractère spécial (MORAX), évoluant vers la freination d'une cicatrice atrophique et pigmentée qui ne peut faire évoquer le diagnostic de sarcoïdose si elle est isolée.

3)- La chorio-rétinite de Jensen.

Elle réalise un assez gros foyer de choroïdite juxta-papillaire interrompant les fibres nerveuses, se traduisant par une altération du champ visuel avec scotome en queue de comète.

La sarcoïdose en constitue une des étiologies relativement fréquentes.

4)- La pars planite est une atteinte de l'uvée périphérique qu'il faut rechercher à l'ophtalmoscopie indirecte ou au verre à trois miroirs.

Elle réalise une inflammation de la partie postérieure du corps ciliaire, de la pars planite, débordant sur l'ora serrata et la rétine. Elle se caractérise par la présence d'exsudats blancs occupant la moitié inférieure de la périphérie du fond d'oeil avec trouble et flocons du vitré en regard.

Souvent, elle s'accompagne d'oedème de la macula et de la papille qui peut avoir une répercussion sur l'acuité visuelle, ou de phénomènes inflammatoires du segment antérieur se compliquant parfois d'hypertension oculaire.

MARTENET et LANDOLT (1964) ont réuni 15 observations de pars planite, avec test de Kreim positif ; parmi ces 15 malades, 2 présentaient d'autres localisations de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

III - LA PERIPHLEBITE.

Les lésions périveineuses rétinienne sont une manifestation rare de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann ; nous en avons retrouvé 14 cas publiés.

Différents auteurs ont souligné le tropisme veineux de la sarcoïdose :

1961 : GODDE,- JOLLY, FRANCOIS et WOILLEZ

1966 : FONTAN

1967 : CALMETTES, DEODATI

WEGENER signale un cas de périphlébite nodulaire typique pour 172 malades atteints de sarcoïdose avec manifestations oculaires. Mais chez 31 de ces malades a été retrouvée une composante périveineuse.

A/- La périphlébite peut se présenter sous les deux aspects ophtalmoscopiques différents que nous avons constatés chez notre malade.

1)- Aspect de périphlébite banale (LEWITT - FONTAN) :

- Périphlébite franche avec manchons blancs, larges, saillants, échelonnés le long des veines ;

- et périphlébite sèche sur la veine nasale supérieure droite qui est thrombosée et réduite à un cordon blanc.

2)- L'autre aspect, beaucoup plus évocateur, presque pathognomonique, est celui de la périphlébite nodulaire en chapelet.

Au fond d'oeil se trouvent accolés, le long des parois veineuses, de nombreux petits nodules blanchâtres nettement circonscrits, semblables aux petites lésions de choroïdite en taches de bougie.

B/- La tendance thrombosante et hémorra-

gique est un des caractères particuliers de ces lésions.

1)- Il existait, en effet, chez notre malade, des hémorragies rétinienne nombreuses, surtout à droite dans le territoire nasal supérieur, en raison de la thrombose veineuse.

2)- Nous avons relevé quelques observations de complications beaucoup plus graves de la maladie : les hémorragies dans le vitré, qui peuvent évoluer vers une maladie de Eales typique (GOLDBERG, VON BAHR, WAGNER).

Ce tableau d'hémorragies récidivantes du vitré peut même exceptionnellement être le premier signe révélateur de la maladie. Trois cas : FRANCESCHETTI et BABEL - FRANCOIS et WOILLEZ - CALMETTES et DEODATI.

Il importe de penser alors à la sarcoïdose, surtout chez un sujet jeune, car en l'absence de traitement l'évolution peut se faire vers la rétinite proliférante et la perte du globe ; alors que le traitement corticoïde, précoce, prolongé, peut amener une stabilisation si ce n'est une guérison des lésions de périphlébite responsables des hémorragies. L'évolution favorable de notre malade en est le témoignage.

Ainsi :

Les localisations de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann au niveau de l'uvée antérieure sont très fréquentes et bien connues.

Par contre, celles intéressant la rétine et l'uvée postérieure sont rares et peuvent revêtir des aspects multiples : en dehors de la classique chorio-rétinite en taches de bougie, la sarcoïdose intra-oculaire, la chorio-rétinite circonscrite disséminée banale, la chorio-rétinite et la pars planite.

Le tropisme veineux de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann peut se manifester par l'exceptionnelle périphlébite rétinienne nodulaire typique ou banale. Ces lésions de périphlébite sont susceptibles d'entraîner des complications graves : thromboses veineuses et hémorragies du vitré.

Si ces localisations oculaires sont la première manifestation de la maladie et se présentent sous un aspect peu évocateur, elles risquent de ne pas être rattachées à leur étiologie. Aussi, devant de telles lésions, il faut penser à la sarcoïdose et en faire le diagnostic.

Nous allons étudier maintenant les différents moyens qui nous permettent d'arriver à ce diagnostic.

au moment des poussées évolutives ;

- une leucopénie avec éosinophilie supérieure à 4 %.

4)- Les examens radiologiques :

1- La sarcoïdose médiastino-pulmonaire est la localisation la plus fréquente de la maladie (75 à 90 % des cas).

70 % des sarcoïdoses sont découvertes grâce aux clichés de thorax de dépistage.

Chez notre malade, c'est la découverte d'adénopathies hilaires bilatérales qui a été l'élément essentiel du diagnostic.

2- Les lésions osseuses : 10 à 30 % des cas.

Les lésions radiologiques connues sous le nom de maladie de Perthes-Jungling se manifestent par des aspects kystiques au niveau des os des extrémités.

Mr. PERDRIEL a rapporté le cas d'un malade qui présentait des lésions de périphlébite et des hémorragies récidivantes du vitré chez qui le diagnostic de maladie de Besnier-Boeck-Schaumann a pu être suspecté, grâce à la découverte radiologique des microgéodes à l'extrémité des phalanges digitales.

5)- Le test à la Métopirone, qui permet de détecter un état de dysfonctionnement hypophysaire dans le sens d'un hyperfonctionnement, est un test de grande valeur, car il est positif dans 80 % des formes récentes.

II - LES ELEMENTS QUI PERMETTENT D'AFFIRMER LE DIAGNOSTIC.

1)- Le test de Kveim est un test d'hypersensibilité retardée.

Il consiste en la biopsie d'un nodule sarcoïdosisque reproduit artificiellement par l'injection intra-cutanée d'une solution à 10 p. 100 de tissu de ganglion lymphatique ou de rate atteints de sarcoïdose.

C'est un élément de grande valeur lorsqu'il est positif, car, selon TURIAF, il s'agit d'un test spécifique ; pour d'autres auteurs, il serait faussement positif dans 1 % des cas.

Mais sa négativité ne permet pas d'éliminer la sarcoïdose, car il est négatif chez 27,4 % des malades porteurs d'une sarcoïdose histologiquement confirmée.

Ce test présente un grand intérêt dans les formes à manifestations oculaires isolées.

2)- La biopsie.

L'examen histologique, en mettant en évidence le nodule sarcoïdosisque, apporte la certitude du diagnostic.

Elle peut être pratiquée :

- sur des lésions superficielles :

. Sarcoïde cutanée : la moindre lésion suspecte l'impose.

. Adénopathie, que l'on doit rechercher avec soin.

. Biopsie systématique de la muqueuse nasale de l'amygdale.

- sur des lésions profondes :

. La biopsie bronchique, selon la méthode de TURIAT, a permis de faire la preuve histologique de la maladie chez Mr. C...

. La ponction-biopsie du foie met en évidence des lésions sarcoïdiques dans 92 % des cas.

. Ponction-biopsie de rate.

. Biopsie de Daniels.

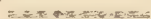
. Biopsie systématique de muscle.

Au point de vue oculaire, le nodule épithélio-giganto-cellulaire peut être retrouvé par biopsie de la conjonctive ou de la glande lacrymale ou par l'examen de l'iris après iridectomie anti-glaucomeuse ou de l'oeil lui-même après énucléation pour complication.

L'examen anatomo-pathologique étant la seule investigation capable d'affirmer le diagnostic est donc le temps essentiel du bilan étiologique. Il prend surtout une grande importance par les conséquences thérapeutiques qu'il entraîne.

Dans une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann en évolution, la découverte du nodule sarcoïdique permet de poser l'indication de la corticothérapie : traitement de choix de l'affection, d'autant plus efficace qu'il est institué plus précocement.

T R A I T E M E N T



Il n'existe pas de traitement spécifique de la sarcoïdose, son étiologie étant encore inconnue.

L'hormonothérapie cortico-surrénalienne est actuellement la seule médication capable d'en stopper l'évolution.

1)- Quelles en sont les modalités ?

Commencée à doses suffisantes (30-40 mg de Deltacortisone par jour), on essaie ensuite de réduire la posologie à la dose minima efficace (10-20 mg); elle doit être poursuivie longtemps pour éviter les rechutes. L'arrêt doit être progressif.

Les corticoïdes seront employés de plus localement associés à des antibiotiques et éventuellement à des mydriatiques dans les manifestations oculaires de la maladie.

2)- Quelle est l'efficacité de ce traitement ?

a)- Dans l'observation que nous avons rapportée, le traitement cortisoné poursuivi un an a permis la guérison des lésions oculaires et de l'atteinte médiastinale.

Dès le début du traitement, l'iridocyclite a remarquablement régressé, ainsi que les adénopathies hilaires.

Par la suite, la survenue de nouvelles

poussées évolutives : l'une responsable de la chorio-rétinite, l'autre des lésions de périphlébite, a nécessité le réajustement des doses, l'augmentation de la posologie à 30 mg de Cortancyl, a déterminé la régression de ces nouvelles atteintes oculaires.

Dans les six mois qui suivirent, la diminution de la posologie ne s'est accompagnée d'aucun trouble.

Depuis, l'affection semble parfaitement stabilisée.

b)- Cependant, l'évolution n'est pas toujours aussi favorable.

En confrontant notre observation à celles antérieurement publiées, il nous a semblé que la corticothérapie était toujours remarquablement efficace sur l'atteinte antérieure ou postérieure de l'uvée.

Par contre, d'après nombre d'auteurs, la périphlébite serait peu influencée par cette thérapeutique.

En fait, son efficacité dépend de sa précocité d'administration avant les complications. La périphlébite qui se complique d'hémorragies dans le vitré peut être responsable de rétinite proliférante qui évolue alors pour son propre compte. Dans ce cas, seul le traitement par photocoagulation peut éviter la survenue de nouvelles hémorragies.

3)- Quelles sont les complications à redouter dans ce traitement au long cours ?

- Ce sont les complications habituelles de la corticothérapie.

- La greffe d'une tuberculose, que nous avons observée chez Monsieur C..., semble assez fréquente, à tel point que beaucoup d'auteurs préconisent une antibiothérapie antituberculeuse systématique.

Pour TURIAT et BRUN, elle n'est pas indispensable, si l'on procède à des contrôles périodiques des clichés pulmonaires et des réactions tuberculiniques.

CONCLUSIONS

Nous retiendrons de cette étude plusieurs points qui nous paraissent importants.

1)- La sarcoïdose peut être responsable de lésions oculaires graves ; il est donc essentiel de pratiquer des examens ophtalmologiques répétés chez les sujets atteints de maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

2)- Le diagnostic est d'emblée évoqué si l'on se trouve devant une iridocyclite nodulaire, une chorio-rétinite en taches de bougie ou une périphlébite nodulaire ; mais l'atteinte oculaire peut revêtir divers aspects moins évocateurs ; il est donc nécessaire, chez le sujet jeune, devant une uvéite antérieure ou postérieure ou des lésions de périphlébite, de penser à la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

3)- Les moyens de diagnostic sont nombreux, mais seule la biopsie donnera l'élément de certitude.

4)- Il importe d'en faire la preuve, car la sarcoïdose, quelle que soit sa localisation, a une sanction thérapeutique efficace : la corticothérapie prolongée.

VU & PERMIS D' IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,

R. MALLET

Le Doyen honoraire,
Administrateur provisoire
de la Faculté de Médecine,

G. BROUET

Le Président
de la thèse,

P. BRÉGEAT

B I B L I O G R A P H I E

AINSLIE et GERAINT James D.- La sarcoïdose oculaire.-
Brit. Med. J., 28 Avril 1956, N° 4973, 954-957.

ALAJOUANINE, BERTRAND, DEGOS, CONTAMIN, ESCOUROLLE -
Sarcoïdose ganglionnaire cutanée, oculaire,
avec atteinte secondaire diffuse périphérique
et centrale du système nerveux.- Rev. Neurol.,
Octobre 1958, 99, N° 4, 421-447.

ALEXANDER B.- Sarcoïdosis.- Tr. Canad. Opht. Soc.,
1952, 5 (138-148).

AMALRIC P.- Manifestations oculaires de la maladie de
Besnier-Boeck-Schaumann.- Thèse Toulouse, 1949.

APITHY V.D.- Le syndrome d'Heerfordt et la maladie de
Besnier-Boeck-Schaumann.- Thèse Bordeaux, 1955.

ARDOUIN, URVOY - Manifestations ophtalmologiques dans
la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.- Clinique
Ophtalmologique, N° 4, 1964.

BARKAT M.T.- Syndrome d'Heerfordt, maladie de Besnier-
Boeck-Schaumann et hormonothérapie.- Thèse
Paris, 1956, N° 316.

BERGOUIGNAN M., ARNE L., LEMAN P.- Méningo-encépha-
lite curable avec iridocyclite, paralysie
faciale et polynévrite fruste, manifestations

probables d'une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.- J. Méd. Bordeaux, Novembre 1962, 129, N° 11, 1093-1095.

BLATT N., POPOVICI V. et REGENBUGEN L.- Contribution à l'étude de la réticulose épithélioïdo-nodulaire de type Besnier-Boeck-Schaumann du point de vue ophtalmologique.- Ann. Ocul., Septembre 1956, 115, N° 9, 760-770.

BÖKE W.- Les formes sous lesquelles la sarcoïdose de Boeck se manifeste au niveau des organes de la vision.- Klin. Monatsbl. Augenh. 1961, 138, N° 1, 1-25.

BOINNET I.- La biopsie dans les manifestations oculaires de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.- Bull. Soc. Opht. France, 5-6, 398-399, 1961.

BOUTIN C., SALVADORIJ M., FRANCOIS G., GIRAUD M. et GASCARD E.- A propos d'une forme inhabituelle de sarcoïdose. Association chez une malade d'un syndrome de Heerfordt et de Perthes Jungling.- Marseille Méd. 1968, 105, N° 9, 691-693.

CALMETTES, DEODATI, BECHAL - Manifestations oculaires de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.- Soc. Fr. Oph. 5, 1967, p. 3. 5.

CORDIER J., ALGAN B., DINZART G., RENY A.- Uvéite antérieure bilatérale. Manifestation clinique apparemment isolée d'une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.- Soc. Oph. Paris, Décembre 1959, N° 12, p. 931-934.

CRICK R.P., HOYLE C. et SMELLIE H.- L'oeil dans la sarcoïdose.- Brit. J. Opht., Juillet 1961, 45, N° 7, 461-481.

DOW D.S.-Sarcoïdose oculaire : Rapport d'un cas, caractérisé par des hémorragies vitréennes et rétiniennes, une périphlébite étendue, une uvéite antérieure et un glaucome secondaire avec atteinte générale multiple.- Am. J. Opht., Janvier 1965, 59, N° 1, 93-97.

FINE M., FLOCKS M.- Bilateral nervoretinis with sarcoidosis treated with corticotropine and Cortisone.- Arch. of Opht. 503, 1953, p. 358-362.

FONTAN P., PERNOD J., CUG G., GUILLERMIN R.- Sarcoïdes de la rétine.- Soc. Opht. Paris, Janvier 1966 - Bull. S.O.F., 1966, 1, 37-40.

FRANCESCHETTI et BABEL - La chorio-rétinite en taches de bougie : manifestation de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.- Ophtalmologica, 118, 4-5, 1949 (701-710).

FRANCOIS P. et WOILLEZ - Hémorragies récidivantes au cours d'une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.- Bull S.O.F., 1961, 2, 150-153.

GALLOIS A.- Iridocyclite et sarcoïdose.- Bull. S.O.F. Décembre 1959, N° 12, 927-931.

GALLOIS A.- Iridocyclite et sarcoïdose.- Arch. Opht., Juin 1960, 20, N° 4, 409.

GALLOIS A.- Iridocyclite et sarcoïdose.- Ann. Ocul., Avril 1960, 193, N° 4, 373-374.

GEERAETS W.J., Mc NEER K.W., MAXEY E.F., GUERRY D.- Rétinopathie et sarcoïdose.- Acta Opht., 1962, 40, N° 5, 492-514.

GODDE-JOLLY D.- La périphlébite rétinienne. Rapport

Soc. Opht. Fr., Paris, Novembre 1961.

GOULD H., KAUFMAN H.E.- Sarcoïde du fond d'oeil.-
Arch. Opht. Chicago, 65, 3 (453-456), 1961.

HERVOUET - Manifestations oculaires de la maladie de
Besnier-Boeck-Schaumann.- Conf. Lyonnaises
d'Opht., N° 46, Décembre 1958.

HUDELO A. et J.- Manifestations oculaires au cours
de six cas de sarcoïdose.- Bull. S.O.F., Jan-
vier 1962, N° 1, 21-26.

JAMES G.D., ANDERSON R., LANGLEY D., AINSLIE D.-
Sarcoïdose oculaire.- Brit. J. Opht. 48, 9,
461-470, 1964.

LACERT - Diagnostic et traitement de la sarcoïdose.-
Gaz. Méd. Fr., 70, 6, 1073-1083, 1963.

LAUGIER P. et BULTE Cl.- Maladie de Besnier-Boeck-
Schaumann : Iridocyclites à répétition pendant
vingt ans. Apparition tardive des manifesta-
tions cutanées et osseuses.- Bull. Soc. Franç.
Derm., Janv.-Mars 1960, 67, N° 1, 171-172.

LEGRAND J., HERVOUET F., CHEVANNES H., BOISDE CINGUE-
NE A.- A propos d'un cas intéressant
de maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.- Bull.
S.O.F., 1964, 3, 337-340.

LOMBARD G.- Les manifestations oculaires de la sar-
coïdose.- Vie Médicale 48, 1765-1772, 1967.

MARTENET A. et LANDOLT E.- Importance du test de Kvaem
dans les recherches étiologiques de l'uvéite
périphérique.- Bull. de S.O.F., 1964.

MONTAUFFIER R. et CAMO R.- Manifestations choroïdiennes bilatérales particulièrement intenses au cours d'une sarcoïdose.- Bull. S.O.F., Juillet-Août 1956, N° 7, 665-668.

MORAX P.V.- Les localisations neuro-oculaires de la réticulo-endothéliose de Besnier-Boeck-Schaumann.- Ann. Ocul., Janvier 1956, N° 1, 73-91.

OFFRET G. et BESMANN N.- A propos de l'étiologie des iridocyclites, présentation d'une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.- Arch. Ophth., Décembre 1950, 20, N° 8, 848-849.

RELIAS A., FASSIANOS A., MAISSA, KONSTAS K.- A propos de trois cas de maladie de Besnier-Boeck-Schaumann avec localisations oculaires.- Ann. Ocul., Août 1958, 191, N° 8, 613-614.

SEMADINI B.- Maladie de Boeck.- Société Suisse Ophth., Septembre 1950.

TRPJAN H.J., STRAUB W.- Sarcoïdose oculaire.- Internist, Octobre 1969, 10, N° 10, 381-385.

VIALLEFONT, BOUDET et COSTEAU - Iridocyclite bilatérale révélatrice d'une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.- Bull. S.O.F., 1966, 10, 1045.

VOISIN J., SURUGUE P., CAMPINCHI R.- Nodules iriens au cours d'une forme médiastinale de lymphogranulomatose bénigne.- Bull. S.O.F., Mars 1957, N° 3, 187-191.

WALSH F.B.- Clinical Neuro-Ophth., 502-509, 1957.

WEGNER et WURM - La maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, granulomatose épithélioïde et son rôle

dans les inflammations oculaires endogènes.
Essai sur la genèse des iridocyclites chroni-
ques récidivantes.- 1957, 27ème Cahier de la
Bucherer des Augenarzte.

TABLE DES MATIERES

	Page
I- INTRODUCTION.....	13
II- HISTORIQUE.....	15
III- ETIOLOGIE.....	17
IV- DEFINITION.....	19
V- ANATOMIE PATHOLOGIQUE.....	21
VI- ETUDE CLINIQUE :	23
- Rappel des manifestations oculaires.....	23
- Observation.....	26
- Discussion de l'observation.....	32
VII- DIAGNOSTIC.....	41
VIII- TRAITEMENT.....	45
IX- CONCLUSIONS.....	49
X- BIBLIOGRAPHIE.....	51

